

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° 566

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean GRAS

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 21 Juillet 1933, à Montgeron (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 5 juin 1963

**SYNDROME
DE SCHÖNLEIN-HENOCH**

Président : M. BINET, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : GRAS

Prénom : JEAN

Date de soutenance : 5 juin 1963

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

GRAS (JEAN) — Syndrome de Schönlein-Henoch. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

GRAS (JEAN) — Syndrome de Schönlein-Henoch. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

GRAS (JEAN) — Syndrome de Schönlein-Henoch. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

GRAS (JEAN) — Syndrome de Schönlein-Henoch. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 55 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).



Digitized by the Internet Archive
in 2026



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean GRAS

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 21 Juillet 1933, à Montgeron (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 5 juin 1963

SYNDROME DE SCHÖNLEIN-HENOCH

Président : M. BINET, Professeur

I M P R I M E R I E

R. FOULON & C^{ie}

29, RUE DEPARCIEUX, 29

PARIS — 1963

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BÉNARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRÉ (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART-D'ALLAINES (F. DE), GENNES (L. DE), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUJER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LÉVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIÉDELÈVRE (R.), QUÉNU (J.), RICHET (C.), SENÈQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN : Gaston CORDIER,

1^{er} ASSESSEUR : Daniel BARGETON — 2^e ASSESSEUR : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique . .	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports .	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale . . .	BUGNARD (L.)
	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)
Cancérologie méd. et soc.	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et méd. préven.	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)

	MM.
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale . .	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire . .	TURIAF (J.)
Pathol. et thérap. générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
	PARROT (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale .	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée .	LAMOTTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)

Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

<i>Cliniques :</i>	
— carcinologique chirurg. (Necker)	REDON (H.)
— cardiol. (Broussais) . . .	SOULIÉ (P.)
— chirurgicales : <i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.); - <i>Cochin</i> : LÉGER (L.); - <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.); - <i>Pitié</i> : CORDIER (G.); - <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.); - <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.); - <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	DUBOST (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	MATHEY (J.)
— endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)

<i>Cliniques :</i>	
— Génétique médicale (En- fants-Malades)	LAMY (M.)
— gynécologique (Broca). .	HUGUIER (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) . .	DEGOS (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne) . . .	DELAY (J.)
— malad. metab. (Necker)	HAMBURGER (J.)
— maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière) . . .	CASTAIGNE (P.)

Cliniques :

MM.

- médicales : Broussais : MILLIEZ (P.), LENÈGRE (J.); - Cochin : BROUET (G.); - Hôtel-Dieu : BARIÉTY (M.); - Lariboisière : SÈZE (S. DE); - Pitié : DREYFUS (G.); - Saint-Antoine : KOURILSKY (R.), BOUDIN (G.).
- d'hydrologie et de climatologie (Bichat) .. DEBRAY (Ch.)
- médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) .. MARIE (J.)
- médicale propédeutique (Broussais) .. JUSTIN-BESANÇON (L.)
- médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) .. DEROT (M.)
- neuro-chirurgie (Pitié) .. DAVID (M.)
- neurolog. (Salpêtrière) GARCIN (R.)
- obstétricales : Baudelocque : LACOMME (M.); - Foch (Suresnes) : MERGER (R.).
- obstétricale et gynécol. (Port-Royal) .. VARANGOT (J.)
- ophtalmol. (Hôtel-Dieu) RENARD (G.)
- » (Cochin) .. OFFRET (G.)
- oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) .. AUBRY (M.)

Cliniques :

MM.

- pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul) N...
- pneumo-phthisiologie (Laennec) .. BERNARD (E.)
- neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .. MICHAUX (L.)
- rhumatologie médicale et sociale (Cochin) .. COSTE (F.)
- stomato. (Salpêtrière) .. DECHAUME (M.)
- thérapeutique chirurg. (Vaugirard) .. ROUX (M.)
- thérapeutique médicale (Saint-Antoine) .. LEMAIRE (A.)
- toxicologique .. GAULTIER (M.)
- urologique (Cochin) .. ABOULKER (P.)
- chirurg. orthopédique et traumatologique .. PADOVANI (P.)
- Séméiologie médicale .. DOMART (A.)
- Séméiologie et clinique chirurgicales .. POILLEUX (F.)
- Séméiologie traumatique et orthopédique .. JUDET (R.)
- Clinique urolog. (Necker) COUVELAIRE (R.)
- Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance (Trousseau) N...

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

- Hydrologie et climatologie GIBERTON (A.)
- Maladies infectieuses .. BASTIN (R.)
- Oto-Rhino-Laryngologie .. MADURO (R.)
- Pneumo-Phthisiologie .. KREIS (B.)

- Médecine : AZERAD (E.); BOUR (H.); LAMBLING (A.); LHERMITTE (F.); PEQUIGNOT (H.); PERRAULT (M.); SIGUIER (F.); WORMS (R.).
- Rhumatologie .. DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie : MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.); GILLOT (C.); HUREAU (J.).

Anatomie pathologique : Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.) *pr. s. ch.* MM. ABELANET (R.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *pr. s. ch.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie : Mme DU BOUCHET; MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie : MM. BARBIER (P.); *pr. s. ch.*; CHRISTOL (D.); DAGUET (G.); LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale : MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.), *pr. s. ch.*; CORNILLON (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); JÉROME (H.); KRUH (J.); LEGRAND (J.-Cl.); NORDMANN (J.).

Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Biologie médicale : MM. BENHAMOU (J.-P.); BOIVIN (P.); HARTMANN (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.); MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Cardiologie : M. HATT (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.); HEWITT (J.); TOURAINE (R.).

Electro-Radiologie : MM. HEITZ (F.), *m. conf.*; LEDOUX-LEBARD (G.).

Embryologie : M. ROUX (Ch.).

Hématologie : MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie : MM. COIJARD (R.), *p. s. ch.*; DA LAGE; MAROIS (M.); RACADOT (J.); SCHRAMM (B.).

Hydrologie : MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène : MM. BLANCHER (G.); CORRE-HURST (Mme L.); ROUSSEL (A.); SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses : MM. DUPONT (V.); LISSAC (J.); RAPIN (M.).

Maladies métaboliques : MM. ANTOINE (B.); CROSNIER (J.); RICHET (G.); SEBAOUN (J.).

Médecine légale : MM. BOURGUIGNON (A.); FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du Travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. CAMBIER (J.); CATHALA (H.); ESCOUROLLE (R.); GAUTIER (J.-Cl.); LAPRESLE (J.); LEREBOLLETT (J.); PICHOT (P.); TARDIEU (G.).

Obstétrique : MM. GRANJON (A.); HERVET (E.); LE LORIER (G.); LÉVY (J.); LEWIN (D.); MUSSET (R.); ROBEY (M.); SENEZE (J.); SUREAU (C.); TCHOBROUTSKY (M^{me} C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophtalmologie : M^{mes} ALIVERT (B.); FONTAINE (M.); MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.); SARAUX (H.).

Orthopédie : MM. DUPARC (J.); MAURER (P.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.); SERGENT (H.).

Parasitologie : MM. GOLVAN (Y.); HO THI SANG (Mlle); LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); BLONDEAU (Ph.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DAUTRY (P.); DEMIRLEAU; DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GALEY (J.-J.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MAILLARD (J.-N.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); PRÉMONT (M.); ROBERT (H.); THOMERET (G.); VAYSSE (J.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale : MM. BERTHAUD (P.); COTTENOT (Fr.); LÉPER (J.), *pr. s. ch.*; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. ACAR (J.); AUQUIER (L.); AUSSANNAIRE (M.); BEAUMONT (J.-L.); BERNIER (J.-J.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y.); BRISAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CANIVET (J.); CARLOTTI (J.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); CLOAREC (M.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); DEBRAY (J.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); FUNCK-BRENTANO (J.-L.); GRIVAUX (M.); HAZARD (J.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAGRUE (G.); LESOBRE (R.); LEVEQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NENNA (A.); NICK (J.); POULET (J.); ROYER (P.); TCHERDAKOFF (Ph.); THIBAUT (Ph.); TOURNEUR (R.); VILLIAUMEY (J.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. ALAGILLE (D.); ALISON (J.); CANLORBE (P.); GORIN (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); LESTRADET (H.); MALLET (R.); MANDE (R.); MINKOWSKY (A.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); REY (J.); RIBIERRE (M.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.);

Pharmacologie : MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie : MM. BARRES (G.); DURAND (J.); GIRARD (Fr.), *m. conf.*; HUGELIN (A.); LAURENT (D.); SCHERRER (J.), *pr. s. ch.*; VASSEUR (B.).

Physique médicale : MM.CHANTEUR (J.); COURSAGET (J.); GREMY (F.), *m. conf.*; MILHAUD (G.); PAGÈS (J.-Cl.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-C.), *pr. s. ch.*; TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie : MM. DECROIX (G.); ISRAEL (L.); MEYER (A.); RENAULT (P.); SORS (Ch.).

Psychiatrie infantile : MM. DENIKER (P.); DUCHE (D.); FLAVIGNY (H.).

Radiologie médicale : MM. DUBOST (J.); LEFEBVRE (J.); MICHEL (J.-R.).

Rhumatologie : M. MASSIAS (P.).

Stomatologie : MM. CAUHEPE (J.); CERNEA (P.); CHAPUT (Mme A.), *m. c. agr.*; CREPY (Cl.); FLEURY (R.); GRELLET (M.).

Thérapeutique : MM. CHASSAGNE (P.); FOUET (P.); LABET (R.); MARCHE (J.).

Urologie : MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.); QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale : M. VERNE (J.-M.).

Clin. médic. : MM. RAMBERT (P.); THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale : MM. GRASSET (J.); MAYER (M.); MORIN (P.).

Clinique ophtalmologique : M. DESVIGNES (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), *pr. s. ch.*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.)

Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.).

Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.); Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

*Qui, par leur travail, nous ont permis
d'accéder aux études médicales, et dont la
vie est et sera le guide de notre existence.*

*En témoignage de notre admiration et de
notre reconnaissance.*

A MA FEMME

Pour son courage et son abnégation.

A MA FILLE

A MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉON BINET

Doyen de la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Institut

Grand-Croix de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien accepter l'assurance de
notre reconnaissance et de notre profond
respect.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI BOUR

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Chevalier de l'Ordre de la Santé Publique

*En témoignage de notre respect et de
notre admiration.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAUDE POLONOVSKI

Médecin-Assistant des Hôpitaux

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris

*Qui nous a guidé dans l'accomplissement
de ce travail.*

En témoignage de notre sincère reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

STAGIAIRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. BINET

Doyen de la Faculté

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASTEUR VALLERY-RADOT

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. FÈVRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BRISKAS (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. AMELINE (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. BERNARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DEBRÉ

MONSIEUR LE PROFESSEUR ALAJOUANINE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DEGOS

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MOLLARET

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LACOMME

EXTERNE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. FÈVRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. AMELINE (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUR

MONSIEUR LE DOCTEUR LAFITTE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. COUVELAIRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F.-P. MERKLEN

INTRODUCTION

Le purpura rhumatoïde, ou syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH, est une maladie de l'enfant et de l'adolescent. Si il se rencontre chez l'adulte jeune, il est rare chez le nourrisson et exceptionnel chez le vieillard.

Parmi les autres groupes de purpura, le purpura rhumatoïde réalise une *entité* bien individualisée par ses caractères cliniques, anatomiques et biologiques. Il continue cependant à poser de nombreux problèmes : problèmes portant sur son étiologie, sa pathogénie et son traitement.

Il est intéressant de noter d'emblée :

- 1° Que le syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH se complique fréquemment de manifestations digestives et rénales, parfois très graves, posant le problème du traitement corticoïde.
- 2° Que l'évolution des séquelles rénales, fréquentes, fait toute la gravité de cette affection.
- 3° Le rôle de différents éléments — facteurs étiologiques possibles — tels que : allergie, infection, streptocoque hémolytique.
- 4° Que l'étude histologique des lésions rénales, à l'aide des ponctions-biopsies et du microscope électronique, a apporté des éléments nouveaux sur la néphropathie du purpura rhumatoïde.

Bien que cliniquement individualisée, la maladie de SCHÖNLEIN-HENOCH a des rapports parfois étroits avec certaines maladies : maladie du collagène et plus précisément la périartérite noueuse, la maladie du sérum, la maladie périodique, avec lesquelles elle présente des analogies certaines.

En 1837, SCHÖNLEIN et, en 1874, son élève HENOCH, ont établi avec précision l'entité du syndrome. HEBERDEN, en 1782, avait déjà noté les principaux signes de la maladie :

- purpura ;
- atteinte articulaire ;

- douleurs abdominales ;
- hémorragies digestives ;
- hématuries macroscopiques.

HENoch précise déjà :

- l'évolution par poussées successives ;
- la présence d'ulcérations au niveau de la paroi intestinale ;
- l'absence presque constante de l'atteinte cardiaque ;
- l'importance enfin, de l'atteinte rénale dans l'évolution de la maladie.

OSLER insiste sur le polymorphisme des manifestations cutanées associées au purpura, et signale la possibilité de manifestations cérébrales.

THIBIERGE et BYWATERS ont insisté sur le caractère saisonnier du purpura rhumatoïde.

A partir de 1931, P. CHEVALLIER et ses élèves étudient l'aspect histologique des lésions purpuriques au moyen de biopsies cutanées et donnent la description de la « péricapillarite diapédétique » qui ne semble cependant pas spécifique.

CHEVALLIER et MOUTIER, au cours d'examens endoscopiques du tube digestif, notent au niveau des muqueuses les deux éléments caractéristiques de la maladie : l'œdème et le purpura qui sont à l'origine des manifestations digestives.

En 1932, SÈNÈQUE et GOSSET décrivent les aspects chirurgicaux des manifestations digestives : occlusion intestinale, appendicite, péritonite, perforation et invagination. Ils insistent également sur la nécessité de l'intervention chirurgicale précoce, en cas de doute.

De nombreux auteurs se sont attachés à éclaircir l'étiopathogénie de ce syndrome :

- *Le facteur allergique*, souligné par OSLER, est repris par FRANK et GLANZMAN, puis par ALEXANDER et EYERMAN. Un grand nombre de substances furent incriminées dans le déclenchement de ce purpura, qu'on appela anaphylactoïde.
- *Le facteur infectieux* a été évoqué par GLANZMAN et GAIRDNER.
- *Le syndrome de Reilly* et son corollaire, la thérapeutique ganglioplégique. Depuis les hypothèses de SELYE, on chercha à rapprocher le purpura rhumatoïde des maladies du collagène. De nombreuses études furent consacrées à l'action des corticoïdes et de l'A.C.T.H.

A la suite d'auteurs japonais et américains, l'école de J. BERNARD fit d'importants travaux à la recherche d'anticorps anti-endothélium

capillaire. J. BERNARD, MATHÉ et L. ISRAEL reproduisent expérimentalement la maladie et mettent au point le « test capillaro-toxique » non spécifique du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH.

Récemment, VERNIER et ses collaborateurs décrivent, grâce à l'étude au microscope électronique, le « segmental nephritis » du purpura rhumatoïde.

* *

Nous envisagerons dans cette étude du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH :

- I — Les aspects cliniques de la maladie.
 - II — Les modalités évolutives avec les complications digestives et rénales.
 - III — Les problèmes diagnostiques.
 - IV — Les données physio-pathologiques.
 - V — Les éléments du traitement.
-

CHAPITRE I

ETUDE CLINIQUE DU PURPURA RHUMATOÏDE

En 1959, R. GILLY a fait une étude très détaillée de la symptomatologie et des aspects évolutifs du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH, à laquelle nous nous référons.

I. — DÉBUT

Les signes marquant le début du purpura rhumatoïde sont très variables.

Parfois évocateurs, il s'agit :

- d'un état infectieux banal ;
- d'un syndrome rhumatismal ;
- d'un purpura.

• LES SIGNES INFECTIEUX ET GÉNÉRAUX initiaux associent :

- une élévation thermique ;
- un malaise général ;
- des céphalées ;
- quelques douleurs abdominales ;
- inconstamment de la diarrhée ;
- un état saburral des voies digestives.

• LE SYNDROME RHUMATISMAL fébrile peut marquer le début du purpura rhumatoïde associant fièvre et douleurs rhumatismales sans type précis.

• Enfin, un PURPURA isolé peut annoncer la maladie. Cette période initiale, marquant le début de la maladie, est courte et le plus souvent peu évocatrice. Elle ne sera dans la majorité des cas que retrouvée par l'anamnèse, à la phase d'état.

II. — ÉVOLUTION

La période d'évolution ou période d'état, est caractérisée par trois symptômes :

- une éruption ;
- des douleurs articulaires ;
- des signes infectieux et généraux.

A) L'ÉRUPTION DU PURPURA RHUMATOÏDE

Au cours de cette affection, les signes cutanés sont pratiquement constants. BYWATERS, dans une statistique de 64 purpuras rhumatoïdes, les retrouve dans 98 % des cas.

Cette éruption est caractérisée par :

- sa morphologie ;
- sa topographie ;
- son caractère ortho-statique ;
- l'absence d'hémorragie.

• LA MORPHOLOGIE : elle est particulière. Il s'agit d'une éruption purpurique, faite uniquement de pétéchies ; les ecchymoses ne s'observent jamais. Les éléments purpuriques ne sont pas punctiformes, mais un peu plus larges, lenticulaires, et parfois ils sont confluents en placards. Les pétéchies ont une coloration rouge, mais moins intense que dans le purpura thrombopénique. Elles ne s'effacent pas à la vitropression.

Les éléments cutanés sont légèrement œdémateux avec, à la palpation douce, perception d'une discrète infiltration du derme. Certains sont franchement hémorragiques, d'autres sont plus érythémateux que purpuriques. On a parlé d'érythème purpurique pour définir cette éruption.

Chaque élément cutané met trois à dix jours pour disparaître, en passant par les différentes teintes de la biligénie locale.

• LA TOPOGRAPHIE : elle est caractéristique de cette éruption.

Les éléments siègent de façon élective aux extrémités des membres. Ils sont habituellement symétriques.

Les régions de prédilection sont :

- les membres inférieurs dans leur portion distale ;
- au-dessous des genoux, au niveau des chevilles, de la face antérieure des jambes ;

- les fesses peuvent être électivement atteintes ;
 - aux membres supérieurs, l'éruption intéresse principalement les avant-bras ;
 - le thorax et la face ne sont habituellement pas touchés.
- LE CARACTÈRE ORTHOSTATIQUE de l'éruption lui confère une allure très spéciale. Les éléments cutanés disparaissent au repos strict et réapparaissent dès que le sujet se lève.
- Fait capital enfin, l'éruption purpurique ne s'accompagne d'AUCUNE MANIFESTATION HÉMORRAGIQUE CUTANÉE.

Ces aspects de l'éruption du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH ont valu les dénominations de « purpura orthostatique » et de « purpura exanthémateux rhumatoïde » à cette maladie. Parfois, l'éruption du purpura rhumatoïde est moins caractéristique. Cette éruption peut être associée à d'autres éléments cutanés :

- plaques érythémateuses ou urticariennes ;
- rarement des taches nécrotiques ;
- taches ulcératives parfois.

OSLER a écrit à propos de l'éruption du purpura rhumatoïde que l'on pouvait observer « toute la gamme d'un atlas des maladies de la peau ».

L'éruption peut être associée à des œdèmes circonscrits et localisés.

BYWATERS constate l'existence de cette association dans 40 % des cas.

L'éruption peut être topographiquement atypique, mais fait important, son caractère orthostatique manque rarement. Quant aux signes cutanés, quelles que soient leurs caractéristiques, ils sont extrêmement fréquents, puisque l'on observe leur absence que dans 0,5 à 2 % des cas.

B) LES ARTHRALGIES

Les manifestations articulaires de la maladie sont moins fréquentes que les signes cutanés et sont souvent discrètes.

J. BERNARD les rencontre dans 46 % des cas.

BYWATERS, dans 67 % des cas.

Ces signes articulaires ont été décrits successivement par SCHÖNLEIN sous la dénomination de « péliose rhumatismale », puis par MATHIEU sous le terme de « purpura rhumatoïde ».

Trois caractères sont propres à ces arthralgies :

- intensité modérée ;
- mobilité ;
- bénignité.

Le plus souvent, gonalgies banales ou douleurs électives des articulations tibio-tarsiennes ou radio-cubito-palmaires.

Mais souvent, les douleurs sont plus vives, s'accompagnant alors d'une impotence fonctionnelle marquée due à la douleur et à l'œdème des tissus péri-articulaires.

Plus exceptionnellement, on peut noter l'existence d'un épanchement séreux ou hémorragique intra-articulaire.

Ces arthralgies sont mobiles. Elles touchent une articulation, s'estompent, puis atteignent une nouvelle articulation. Elles sont bénignes, fugaces, cédant spontanément ou sous l'influence des antalgiques. Elles guérissent toujours sans séquelles. Les douleurs articulaires peuvent précéder, accompagner ou succéder les signes cutanés. Elles siègent en général dans le même territoire que l'éruption purpurique. Elles sont également influencées par l'orthostatisme. Elles sont souvent symétriques et leur apparition coïncide avec les poussées purpuriques.

C) LES SIGNES INFECTIEUX

Les signes infectieux et généraux constituent le troisième symptôme de l'affection. Souvent très discrets, associant : asthénie, anorexie, troubles digestifs divers et fréquents. On insiste sur la tachycardie et l'élévation de la température en général modérée qui s'accroît à l'occasion des poussées éruptives et articulaires.

L'examen général demeure pauvre dans la majorité des cas. On ne constate ni splénomégalie, ni hépatomégalie, ni adénopathie.

Au total, l'association :

- d'un syndrome infectieux et général discret ;
- d'arthralgies ;
- d'une éruption purpurique ;

doit faire rechercher, pour évoquer la maladie de SCHÖNLEIN-HENOCH, des douleurs abdominales et une hématurie microscopique.

On retrouve également une accélération de la vitesse de sédimentation globulaire, une leucocytose avec polynucléose et éosinophilie, ces données n'ayant pas de valeur diagnostique particulière.

On insiste sur l'absence totale de troubles de l'hémostase. C'est là un fait très important pour le diagnostic. Toutes les investigations dans ce sens sont normales :

- Le signe du lacet et le signe de la ventouse, étudiant la fragilité capillaire, sont normaux.

- La rétraction du caillot et le temps du saignement sont normaux.
- Le chiffre des thrombocytes et leur valeur qualitative ne sont pas perturbés.
- La ponction sternale ne montre aucune anomalie des lignées sanguines et en particulier des mégacaryocytes.
- La recherche d'anticorps antihématie, antileucocyte, antiplaquettaire est négative.
- Le thromboélastogramme est normal.

Certaines observations de purpura rhumatoïde citent la présence d'une antiprotrombokinase et l'existence d'une fibrinolyse accrue. Ces anomalies exceptionnelles sont d'ailleurs dues à des transfusions antérieures. Ainsi a-t-on pu dire, devant cette absence de trouble de l'hémostase, que le purpura rhumatoïde était un « purpura anthémopathique ». Il semble qu'on ne puisse pas parler de syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH lorsque le purpura s'accompagne de troubles de l'hémostase. D'autres examens de laboratoire seront demandés dans le but de rechercher une étiologie possible :

- Recherche d'un état allergique.
- Recherche d'une infection streptococcique : prélèvement au niveau des cavités de la face, dosage des antistreptolysines dont le taux normal est inférieur ou égal à 200 unités, dosage de la fibrinémie.
- L'étude du pouvoir « capillaro-toxique » du sérum, mais ce test n'est pas spécifique de l'affection. Il est retrouvé positif dans d'autres affections et même chez des sujets sains.
- L'étude anatomo-pathologique des éléments cutanés par l'histologie d'un lambeau de peau minime prélevé dans un territoire très purpurique montre : des capillaires dilatés gorgés de sang. Autour d'eux, se trouve un infiltrat leucocytaire qui, le premier jour, est formé presque exclusivement de polynucléaires neutrophiles et ensuite de lymphocytes avec un certain nombre de mononucléaires. Cet infiltrat leucocytaire est piqué d'hématies dont il est difficile d'interpréter la présence autrement que par diapédèse entre les cellules endothéliales écartées (CHEVALLIER).

Il s'agit donc d'une « péri-capillaire diapédétique », c'est-à-dire d'un érythème inflammatoire, secondairement hémorragique, en raison de l'intensité des phénomènes congestifs et peut-être aussi des lésions des parois vasculaires. En effet, les parois capillaires sont élargies et épaissies. Les cellules endothéliales sont hypertrophiées. On ne constate pas de thrombose intra-capillaire ni de nécrose pariétale. Les fibres collagènes sont normales. Ces données histologiques ne semblent pas spécifiques du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH.

En conclusion : une entité clinique solide et parfaitement connue, définie le purpura rhumatoïde.

CHAPITRE II

ASPECTS EVOLUTIFS DU PURPURA RHUMATOÏDE

On considère habituellement le pronostic du purpura rhumatoïde comme étant favorable dans la majorité des cas.

L'évolution de la maladie se fait par poussées successives de deux à cinq, pendant une durée variable, le plus souvent de trois à six semaines. Il n'est pas rare cependant d'assister à une évolution plus courte, ou au contraire plus prolongée :

- VERNIER et BOUISSOU : de cinq à dix mois.
- LANGERON et NOLF : de un an à un an et demi.

En général, lorsqu'il existe des signes urinaires, la durée d'évolution est plus longue, indépendamment des séquelles rénales. Fait important, même une évolution bénigne peut être émaillée de poussées évolutives spontanées ou provoquées. On a incriminé :

- un lever intempestif ;
- un médicament ;
- des aliments ;
- certaines circonstances toxiques ou infectieuses.

Les poussées évolutives peuvent rester peu nombreuses. D'autres fois, elles sont fréquentes, successives et ininterrompues pendant de longues périodes. Dans ce cas, le tableau réalisé se rapproche du « purpura inflammatoire chronique idiopathique » décrit par CHEVALLIER. Ce tableau associe : des signes cutanés, des troubles digestifs, des signes généraux, une atteinte rénale évoluant vers une insuffisance rénale progressive. On observe également une hyperprotidémie inconstante et une hypergammaglobulinémie plus fréquente mais non caractéristique.

Cette forme exceptionnelle chez l'enfant s'observe plus volontiers chez l'adulte. Son pronostic est d'ailleurs sombre.

Deux complications évolutives méritent une mention spéciale :

- l'atteinte rénale ;
- les complications abdominales.

I. — LES COMPLICATIONS ABDOMINALES

Elles sont loin d'être rares et doivent être systématiquement recherchées au cours de tout purpura rhumatoïde. Elles peuvent apparaître comme le premier phénomène de la maladie.

C'est HENOCHE qui, en 1874, a donné la première description complète des complications abdominales du purpura rhumatoïde. Elles avaient été signalées antérieurement par :

- WILLIAM, en 1808.
- SÉNÈQUE et GOSSET, en 1932.
- FROMENT, MONNET et LETOREY, en 1939.
- NEIMANN, BEAU et PIERSON, en 1958, les ont étudiées.

Les manifestations abdominales, sous quelle que forme que ce soit, s'observent dans 58 % des cas.

Elles sont d'ailleurs assez particulières au syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCHE. On les rencontre en effet rarement dans les autres types de purpura.

AKERMANN, à propos de 70 observations de purpura rhumatoïde, les retrouve dans 85 % des cas :

- douleurs presque toujours ;
- vomissements dans 50 % des cas ;
- troubles du transit dans un tiers des cas à type de diarrhée essentiellement ;
- hémorragie dans 50 % des cas.

Ces manifestations abdominales peuvent se révéler sous différents aspects :

- un mélœna isolé, le plus souvent modéré, peut attirer l'attention. Sa répétition serait responsable d'une anémie plus ou moins sévère ;
- la grande hémorragie digestive est rare ;
- dans d'autres cas, les hémorragies intestinales ne sont pas manifestes et ce sont des troubles fonctionnels qui attirent l'attention.

CHEVALLIER donne la classification suivante de ces troubles fonctionnels qu'il groupe en trois tableaux :

1° *La crise gastrique* : associant des vomissements répétés et des douleurs épigastriques violentes.

2° *La crise abdominale sèche* : douleurs abdominales atroces accompagnées de vomissements.

3° *La crise diarrhéique* : primitive ou secondaire aux formes précédentes. A la douleur de type colique s'associent des selles diarrhéiques et souvent sanguinolentes.

D'autres tableaux cliniques peuvent être observés :

- état pseudo-occlusif où le tableau est dominé par un ballonnement abdominal et un arrêt des matières et des gaz ;
- tableau pseudo-appendiculaire où les signes douloureux peuvent sembler localisés dans la fosse iliaque droite. Si le purpura n'est pas extériorisé, il faut le rechercher systématiquement ;
- tableau de péritonite avec contracture ;
- tableau d'invagination surtout chez l'enfant où l'invagination intestinale n'est pas exceptionnelle.

Plusieurs observations sont rapportées dans la littérature. Il s'agit le plus souvent d'invagination iléo-iléale très difficile à mettre en évidence radiologiquement.

L. NEIMANN, A. BEAU, M. PIERSON, J. LESURE et BOULANGEM en rapportent 3 cas chez des enfants de trois, cinq et sept ans. Deux ont guéri après résection intestinale, le troisième est décédé dans les suites opératoires « 1957 ». A propos de ces observations, les auteurs étudient 30 observations qu'ils ont relevées dans la littérature.

M. FOURRIER, en 1958, rapporte une invagination iléo-iléale au cours d'un purpura rhumatoïde qui guérit avec résection intestinale.

LOUBAT, AUBERTIN et BOUET rapportent une invagination intestinale au cours d'un purpura chez un enfant de cinq ans.

Ces observations montrent que l'invagination intestinale aiguë complique avec une fréquence certaine la maladie de SCHÖNLEIN-HENOCH, surtout chez l'enfant. Dans d'autres cas, les manifestations abdominales sont plus minimes et tout se borne à des douleurs abdominales paroxystiques et modérées accompagnées de l'émission de selles teintées de sang.

ALLEN a été impressionné par la rapidité avec laquelle ces complications abdominales peuvent se développer et pense qu'il est non seulement impérieux d'hospitaliser les malades présentant des signes digestifs, mais encore de les surveiller de très près, avec l'idée qu'une situation d'urgence peut se développer à chaque instant.

Les transits barytés gastro-intestinaux ont mis en évidence, parfois même en dehors de tout signe objectif, des images de dyskinésie gastro-duodénale, d'ulcération du grêle et d'irrégularité de la muqueuse intestinale. Il semble d'ailleurs qu'il faille mieux limiter ces explorations radiologiques au minimum.

L'influence du traitement corticoïde sur les manifestations digestives est importante à considérer.

Paradoxalement, en effet, c'est sur les signes digestifs que ce traitement est le plus efficace. Sous traitement corticoïde, on constate une amélioration le plus souvent très rapide de vingt-quatre à quatre-vingt-seize heures des signes digestifs, même s'il existait auparavant des hémorragies. Dans aucun cas, on a pu incriminer à ce traitement une complication chirurgicale. Par contre, il est nécessaire de donner des doses suffisantes de façon suffisamment prolongée et de ne pas interrompre le traitement de manière intempestive si on veut éviter la survenue d'un phénomène de rebond d'ailleurs sans lendemain (AKERMANN).

Sur le plan anatomo-pathologique, les lésions intestinales et péritonéales sont variables selon les cas. Ce sont elles qui conditionnent l'évolution et dictent la thérapeutique. Mais il n'existe aucun parallélisme anatomo-clinique.

Etudiées à l'endoscopie par CHEVALLIER et MOUTIER, les muqueuses digestives se montrent parsemées de taches purpuriques et d'œdème parfois énormes.

L'intervention chirurgicale ou l'autopsie peut objectiver :

- le plus souvent : œdème et hémorragie qui conditionnent les invaginations et les perforations ;
- simple éruption de taches purpuriques ou ecchymotiques en différents points du péritoine viscéral ou pariétal ;
- une inflammation appendiculaire localisée ;
- un hématome péritonéal qui peut se résorber spontanément, pouvant favoriser une invagination intestinale ultérieure ;
- une péritonite septique par perforation d'une anse intestinale lésée par l'infiltration hémorragique ;
- une invagination intestinale comme nous l'avons déjà vu.

Ces lésions abdominales nécessitent souvent un geste chirurgical. On les rattachera facilement au purpura, si ce dernier est apparu avant. Parfois, les lésions abdominales ouvrent la scène clinique et il devient difficile d'établir leur étiologie avant l'intervention.

Quant à l'explication physio-pathogénique de ces phénomènes, certains auteurs les rapportent au syndrome de Reilly. Des désordres intestinaux vaso-moteurs et même des invaginations intestinales ont pu être provoqués par l'irritation du ganglion semi-lunaire ou du nerf splanchnique. Sur le plan thérapeutique et dans le domaine expérimental, des résultats satisfaisants ont été obtenus par l'utilisation du largactil ou de la novocaïne.

Actuellement, le syndrome abdominal guérit presque toujours sans laisser de séquelles. Cette guérison peut être hâtée par un traitement corticoïde correctement appliqué. Cependant la possibilité exceptionnelle, il est vrai, de complications rapides et graves doit faire exiger une surveillance stricte en milieu hospitalier, afin de pouvoir intervenir d'urgence au moindre doute.

II. — LES MANIFESTATIONS RÉNALES

MOUSSOUS, HUTINEL, NOBÉCOURT, TIXIER, MARFAN signalent la fréquence et la gravité des manifestations rénales au cours du purpura rhumatoïde.

J. BERNARD, BYWATERS, GUERRA et NORDMANN donnent une fréquence de l'ordre de 40 % des cas pour les manifestations rénales au cours du purpura rhumatoïde.

En fait, la fréquence des atteintes rénales est diversement appréciée. Elle varie selon les auteurs entre 22 % et 90 % des cas de purpura rhumatoïde :

- GARDNER, 1948 : 12 cas — 91 % d'atteinte rénale.
- PHILPOTT, 1952 : 40 cas — 47 % d'atteinte rénale.
- OLIVER, 1955 : 26 cas — 42 % d'atteinte rénale.
- VERNIER et FARQUAR, 1958 : 25 cas — 68 % d'atteinte rénale.
- ALLEN, 1960 : 74 cas — 46 % d'atteinte rénale.
- STERKY et THYLEN, 1960 : 224 cas — 22 % d'atteinte rénale.

La fréquence moyenne des atteintes rénales se situe donc entre 40 et 50 % des cas.

L'atteinte rénale serait d'autant plus fréquente que l'enfant est plus âgé. La néphrite serait d'autant plus fréquente qu'il se produit plusieurs poussées purpuriques. Sur les 40 cas rapportés par PHILPOTT, parmi les 14 cas ayant présenté plusieurs poussées, il y eut 12 néphrites, alors que parmi les 26 cas à poussée unique il n'y eut que 6 néphrites.

La gravité de l'atteinte clinique initiale, avec en particulier la présence de manifestations digestives, prédisposerait également à l'atteinte rénale (STERKY et THYLEN).

AKERMANN ne retrouve pas de rapports directs entre la présence de signes urinaires et l'allergie, l'infection même streptococcique et l'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire. Ce qui tend à différencier l'atteinte rénale au cours du purpura rhumatoïde des glomérulo-néphrites allergiques ou streptococciques.

L'atteinte rénale s'installe insidieusement et demeure parfois assez longtemps latente, de quelques semaines à plusieurs mois. Seul, l'examen systématique du sédiment urinaire et la pratique du test d'Addis permettront de découvrir et de mesurer l'hématurie microscopique.

Quelquefois des signes fonctionnels vont retenir l'attention : céphalées, vomissements, œdèmes, convulsions. L'examen objective une hypertension artérielle. L'azotémie peut être supérieure à la normale. Tous ces symptômes témoignent alors de l'existence d'une glomérulo-néphrite hématurique et azotémique. Les signes urinaires trouvés par ordre de fréquence dans le syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH sont :

- l'hématurie microscopique ;
- l'albuminurie ;
- plus rarement la cylindrurie ;
- très rarement, perturbations des épreuves fonctionnelles rénales.

Des cas de mort par insuffisance rénale, parfois rapide, pendant la phase aiguë, mais le plus souvent progressive, ont été décrits (ALLEN, OLIVIER, BARNETT-DERHAM et ROGERSON).

L'évolution immédiate est en général favorable ; parfois, peut être favorisée par un traitement corticoïde qui, nous le verrons, a une faible action. Les formes anuriques ou avec atteinte cardio-vasculaire sont exceptionnelles. Ce qui compte avant tout, c'est l'évolution à long terme de cette néphropathie. Elle est variable et imprévisible. Dans la littérature, nous rencontrons des cas de guérison qui, pour BERGSTRAND, peut survenir dix ans et demi après le début du syndrome.

A) LA FREQUENCE DES SEQUELLES

ALLEN, parmi ses 131 cas, en suivit 74 pendant une période de six mois à dix ans. Sur ces 74 enfants, 34 avaient des signes urinaires à la période d'état et 21 avaient des séquelles rénales, donc plus de la moitié des cas.

• EVOLUTION DES SEQUELLES

Pour ALLEN, la plupart des enfants qui ont présenté des anomalies rénales ont évolué plutôt vers l'amélioration progressive que vers la détérioration.

STERKY, qui a étudié 224 cas de purpura rhumatoïde, trouve 85 % de guérisons après deux années d'évolution. Cette proportion est

comparable à celle trouvée dans l'évolution des glomérulo-néphrites diffuses post-angineuses. La guérison totale et définitive est donc possible. Mais pour l'affirmer, il est nécessaire d'exiger le contrôle du temps et de vérifier à intervalle régulier l'albuminurie et le compte d'Addis.

Souvent l'hématurie microscopique va persister de façon prolongée, avec par moment des paroxysmes. Ceci sans qu'existe une insuffisance rénale associée. Cette hématurie persistante doit faire poursuivre le repos et réserver l'avenir. Mais à ce stade, la guérison est encore possible ; parfois, au contraire, on observe une insuffisance rénale progressive qui s'aggrave peu à peu, conduisant le malade vers le mal de Bright. Dans certains cas, on a pu noter la présence d'un syndrome néphrotique.

La possibilité d'une lésion rénale et évolutive doit toujours faire réserver le pronostic d'un purpura rhumatoïde.

B) ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DES LÉSIONS RENALES

Avant la mise au point des techniques de biopsie rénale et de l'étude histologique au microscope optique et électronique, les images histologiques étaient décrites comme celles d'une glomérulo-néphrite classique. Les acquisitions récentes et les ponctions-biopsies successives ont permis de décrire et de suivre l'évolution des lésions rénales au cours du purpura rhumatoïde.

Nous rapporterons les images observées lors des biopsies rénales faites par VERNIER et FARQUAR-BERGSTRAND et ses collaborateurs, et par BOISSOU en France.

1) LES LÉSIONS DE DÉBUT

Biopsie faite de un à deux mois après le début.

Microscope optique : seuls les glomérules sont atteints et de façon segmentaire. C'est la « segmental nephritis » décrite par VERNIER et FARQUAR.

1° Certaines anses capillaires dans un même foculus sont congestives et hyper-cellulaires. Elles présentent dans certains cas des occlusions focales de la lumière de leur capillaire par un matériel hyalin qui a les caractères morphologiques et tinctoriaux de la substance fibrinoïde.

2° Souvent la basale de la capsule de Bowmann prend un aspect fendillé.

3° Parfois existe déjà une sclérose en croissant et des synéchies capsulo-foculaires.

4° L'érythrodiapédèse est contestée.

Microscope électronique : au début, alors qu'au microscope optique l'examen est normal, on observe une altération des cellules endothéliales avec légère prolifération et surtout cytoplasme turgescent riche en organites cellulaires. Les cellules épithéliales sont normales. La membrane basale présente des irrégularités nodulaires frappant quelques anses capillaires.

Phase aiguë : un à deux mois après le début, la membrane basale est épaissie dans son ensemble avec bourgeonnements, surtout à polarité épithéliale et réaction capillaire très ample. Ces anomalies s'observent, d'après RÉGNIER et BUISSOU, dans deux glomérules sur dix.

L'aspect de ces lésions de début : le « segmental nephritis » serait tout à fait caractéristique des néphropathies du purpura rhumatoïde.

2) LES LÉSIONS ÉVOLUÉES

L'atteinte endothéliale évolue soit vers le retour à l'intégrité du floculus, soit vers une atteinte plus sérieuse. VERNIER affirme que les lésions vasculaires aiguës peuvent être réversibles et que les lésions de début, observées au niveau du floculus glomérulaire, disparaissent. Par contre, ces lésions, à un certain stade, deviennent irréversibles et se présentent comme des zones segmentaires de substance hyaline organisée, ou comme des fragments franchement cicatriciels faits de tissus fibreux. A ces lésions d'hyalinisation viennent s'ajouter des lésions d'épithélisation avec synéchie foculo-capsulaire. Il s'agit là de sclérose cicatricielle partielle ou totale et non évolutive atteignant un sur vingt glomérules en moyenne pour BUISSOU. Sur aucune coupe, on a trouvé de modification des tubes, du tissu interstitiel ou des vaisseaux.

C) RAPPORT ENTRE L'ANATOMO-PATHOLOGIE ET LA CLINIQUE

- Atteinte clinique nulle : pas de lésion visible (BUISSOU).
- Atteinte minime : image pratiquement normale (BERGSTRAND).
- Atteinte nette : segmental nephritis.
- Signes urinaires durables : stade chronique.

Sur le plan évolutif, pour BUISSOU :

- la ponction-biopsie permet d'affirmer la guérison ou la non évolutivité actuelle, malgré la persistance de séquelles cliniques et biologiques minimes ;

- si la ponction ramène des fragments rénaux avec atteinte diffuse glomérulaire et début de lésion des organiques voisins, elle assombrit un pronostic qui pouvait paraître bon par la seule symptomatologie clinique et fait craindre le passage vers la néphrite subaiguë ou chronique.

Quant au pronostic lointain et la conduite thérapeutique à tenir devant la persistance d'une protéinurie et d'une hématurie, si les lésions anatomiques sont minimales et non évolutives, le pronostic est favorable et la thérapeutique superflue. Si, au contraire, elles sont marquées et accompagnées de signes d'évolutivité, la prudence s'impose.

D) INTERPRETATION PATHOLOGIQUE DES IMAGES HISTOLOGIQUES

Si tous les auteurs sont à peu près d'accord sur la description des lésions, leur interprétation est variable.

— Pour VERNIER et FARQUAR, les modifications glomérulaires trouvées au cours du purpura rhumatoïde se rapprocheraient de celles observées dans le lupus érythémateux et évoqueraient une maladie vasculaire diffuse immunologique.

— BERGSTRAND, BERGSTRAND et BUCHT présument que les lésions du « purpura anaphylactoïde » sont de même nature que celles du syndrome de Moschowitz. Toutes deux sont probablement des réactions allergiques. La dernière, aiguë fatale, la première bien moins grave avec des signes de guérison. Ces auteurs se basent sur l'absence d'une réaction inflammatoire avec un exsudat riche en polynucléaires et sur la prolifération épithéliale presque complètement absente dans ces deux types de purpura, contrairement à ce qu'on observe dans les glomérulo-néphrites banales.

— RÉGNIER et BOUISSOU rapprochent la néphropathie purpurique de la glomérulo-néphrite banale.

Ces hypothèses ne sont fondées que sur des recherches qui n'en sont qu'à leur début.

À côté de ces manifestations abdominales mettant parfois en jeu le pronostic immédiat et des manifestations rénales importantes pour le pronostic d'avenir, des manifestations neurologiques ont été signalées (OSLER, CHEVALLIER, LEWIS et PHILPOTT). Ces manifestations étaient considérées comme exceptionnelles. AKERMANN cite 7 manifestations neurologiques sur 70 observations. Dans tous les cas, il s'est agi d'épilepsie presque toujours généralisée avec fond d'œil normal. Dans un cas seulement, il existait des perturbations très importantes

avec des signes focalisés à l'électro-encéphalogramme. Malgré l'absence de toute manifestation neurologique, ces signes persistent pendant quatre mois pour disparaître ensuite définitivement.

ALLEN, qui a vérifié par autopsie un cas de purpura rhumatoïde avec signe neurologique, trouve une hémorragie intra-cérébrale et l'examen des vaisseaux de cette zone lui fait reprendre l'hypothèse de LEWIS et PHILPOTT, suggérant que les vaisseaux cérébraux puissent être également atteints.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE SCHÖNLEIN ET HENOC

I. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Dans la forme typique complète du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOC, le diagnostic ne se pose pratiquement pas. L'association :

- de purpura ;
- de manifestations abdominales ;
- de signes infectieux ;
- d'une hématurie micro ou macroscopique ;
- d'une absence de troubles de l'hémostase ;

impose le diagnostic de purpura rhumatoïde. Cependant, le diagnostic pourra se disputer lorsque les différents symptômes apparaîtront isolément ou plus masqués. On discutera alors :

- un purpura isolé ;
- des arthralgies ;
- des manifestations rénales ;
- des manifestations abdominales.

A) LE PURPURA ISOLE

On élimine rapidement tous les éléments cutanés qui peuvent ressembler au purpura : piqûres d'insectes, angiome, tache rubis, éruptions des maladies infectieuses. Tous ces éléments s'effacent à la vitropression, alors qu'à l'inverse le purpura persiste et évolue en passant par toutes les teintes de la biligénie locale.

On sait que l'éruption du purpura rhumatoïde peut revêtir des aspects anormaux ou s'intriquer avec des éléments non purpuriques, érythèmes, urticaires. En présence d'un purpura isolé, il faudra donc discuter les autres purpuras.

On éliminera facilement les purpuras thrombopéniques, puisqu'ils s'accompagnent de troubles de la crase sanguine. Les examens complémentaires objectivent en effet :

- un signe du lacet et un signe de la ventouse positifs ;
- une hypoplaquettose nette ;
- un temps de saignement augmenté ;
- une irrétractilité du caillot ;
- des perturbations des courbes thrombo-élastographiques. Tous ces signes ne sont pas retrouvés dans le purpura rhumatoïde. Parmi ces purpuras thrombopéniques, il peut s'agir :
 - a) de purpura thrombopénique idiopathique chronique ou aigu ;
 - b) de purpura thrombopénique secondaire.

a) Purpura en rapport avec une thrombopathie : allongement du temps de saignement et absence de manifestations abdominales ou rénales.

b) Purpura d'origine infectieuse apparaissant avant l'infection, dont il constitue une complication. La distinction avec le purpura rhumatoïde est parfois complexe. Parfois cependant, certains purpuras infectieux s'accompagnent de thrombopénie et de manifestations hémorragiques qui aideront à les reconnaître.

B) MANIFESTATIONS ARTICULAIRES ISOLEES

Surtout le rhumatisme articulaire aigu. Il est parfois difficile d'éliminer cette affection, car il n'est pas rare de rencontrer dans le purpura rhumatoïde des signes biologiques analogues à ceux du rhumatisme articulaire aigu. L'apparition des éléments purpuriques fera le diagnostic.

Deux autres diagnostics peuvent également se poser :

- la leucose aiguë, dont le début pseudo-rhumatismal a été observé, mais la ponction sternale orientera le diagnostic ;
- le lupus érythémateux, mais la découverte de cellules de Hargraves, difficile il est vrai, tranchera le débat.

C) MANIFESTATIONS RENALES ISOLEES

Rarement, nous l'avons vu, les manifestations rénales précèdent le purpura. Il se pose alors le problème d'une hématurie médicale ou chirurgicale que nous n'aborderons pas ici.

D) MANIFESTATIONS ABDOMINALES ISOLEES

Le plus souvent, urgence chirurgicale. C'est l'intervention qui mettra en évidence les lésions purpuriques péritonéales. Si le purpura rhumatoïde est diagnostiqué, le problème posé par les manifestations abdominales est différent. Nous en avons exposé les données.

* *

Après avoir exposé brièvement les grandes lignes du diagnostic différentiel, nous insisterons sur :

LA PERIARTERITE NOUEUSE

Certains auteurs ont parlé de cas associés (J. BERNARD) ou de cas frontières (ROGERSON et DERHAM) ou encore d'hypothèse pathogénique commune. Cependant les hésitations diagnostiques ont été levées soit par les examens complémentaires, soit par l'évolution qui est beaucoup plus grave dans les maladies du collagène.

De plus, les biopsies cutanées et rénales montrent des aspects histologiques différents.

LA MALADIE SERIQUE

Où on rencontre également : l'exanthème, les arthralgies, les œdèmes, la fièvre et l'albuminurie discrète ; exceptionnellement des douleurs abdominales, un méloëna, une hématurie et des manifestations cutanées purpuriques.

Histologiquement, les aspects peuvent être très superposables. D'autre part, certains syndromes de SCHÖNLEIN-HENOCH ont été déclenchés par une injection vaccinale. Cette analogie est frappante. Cependant, l'aspect et l'évolution de l'exanthème, les adénopathies, la leucopénie, l'absence de néphrite et la guérison rapide sans séquelles de la maladie sérique sont suffisants pour le diagnostic différentiel.

II. — DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

La confrontation des conclusions des enquêtes des différents auteurs à ce sujet montre :

— Qu'il n'existe pas de terrain particulier au purpura rhumatoïde, l'allergie ne lui est pas un facteur propre.

— Souvent, on retrouve une infection précédant de peu la maladie, sans pour cela qu'on puisse incriminer un germe particulier. Le streptocoque bêta hémolytique n'a été retrouvé que dans un tiers des cas et les antistreptolysines sont le plus souvent retrouvées à un taux normal.

— Il s'agit plutôt d'un syndrome type « réactionnel » avec des causes déclenchantes variées. Il existe, nous l'avons vu, des cas de syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH authentiques, déclenchés par une injection vaccinale par exemple. Cet aspect « réactionnel » explique peut-être sa plus grande fréquence chez le sujet allergique.

Il reste donc, sur le plan clinique et biologique, la grande fréquence de la précession d'une infection, et la réaction inflammatoire sur le plan général.

CHAPITRE IV

PHYSIOPATHOGENIE

De nombreuses hypothèses pathogéniques du purpura rhumatoïde s'affrontent actuellement :

a) Pour CHEVALLIER, le purpura rhumatoïde serait une maladie virale dont le virus n'a pas encore été identifié.

b) Pour LANGERON et NOLF, le syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH serait assimilable à la maladie expérimentale de Reilly. Les auteurs avancent en faveur de cette hypothèse les arguments suivants :

- existence de troubles de la perméabilité capillaire ;
- présence de troubles vaso-moteurs capillaires ;
- distribution symétrique, radiculaire, métamérique des signes cutanés ;
- le rôle de l'orthostatisme dans le déclenchement des rechutes ;
- on a provoqué des invaginations intestinales par irritation du ganglion semi-lunaire ;
- le largactil et la novocaïne apportent une amélioration tant sur le plan clinique qu'expérimental.

Mais CHEVALLIER fait remarquer que l'excitation mécanique ou chimique du sympathique donne bien des plaques hémorragiques, mais ne donne jamais le manchon leucocytaire péri-capillaire discrètement piqueté de globules rouges, qui caractérise le purpura rhumatoïde.

c) D'autres théories ont été avancées concernant un processus immunologique éventuel. GLANZMANN et FRANCK avaient déjà parlé de « purpura anaphylactoïde », et WINTROBE de « purpura allergique ». De nombreux travaux ont confirmé cette hypothèse. Pour certains auteurs, des auto-anticorps, antivaisseaux seraient responsables des troubles observés. On a pu montrer que le sérum immun antivaisseaux est capable de provoquer chez l'animal un syndrome cliniquement voisin du purpura non thrombopénique de l'homme (KATSURA,

CLARK, ISRAEL). Mais jusqu'à présent, les méthodes de mise en évidence des anticorps antitissu sont encore trop incertaines pour qu'il soit possible de déceler d'une façon formelle les anticorps anti-vaisseaux dans le sang des malades présentant un purpura rhumatoïde.

d) ISRAEL, MATHÉ et J. BERNARD ont observé que le sérum de leurs malades, injecté par voie intra-dermique au cobaye, pouvait provoquer l'apparition d'une ecchymose avec hémorragie interstitielle. Ce phénomène ne se produit pas avec du sérum inactivé. Trente-trois cas étudiés de la sorte ont tous donné des résultats positifs. Mais il faut souligner (J. DAUSSET) que le test s'est montré également positif par injection de sérums normaux ou provenant de malades atteints de rhumatismes articulaires aigus, de glomérulonéphrite ou de tuberculose cavitaire.

e) BYWATERS et STERRY posent le problème d'une réceptivité particulière à l'égard du streptocoque hémolytique par une sorte de faible réponse d'anticorps.

f) MIESCHER et ses collaborateurs ont mis en évidence une forme particulière d'hyperergie tissulaire au staphylocoque, streptocoque, colibacille ou leurs toxines.

Tous ces travaux n'aboutissent en fait qu'à des hypothèses et le mécanisme du purpura rhumatoïde reste encore à élucider.

CHAPITRE V

TRAITEMENT DU PURPURA RHUMATOÏDE

Quelle que soit la forme du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH à laquelle on ait affaire, un repos absolu au lit sera prescrit au malade. L'évolution de la maladie sera suivie sur des examens cliniques et les courbes de l'albuminurie et de l'hématurie microscopique.

La durée du repos est fonction de ces données.

En cas d'atteinte rénale, les chiffres de la tension artérielle et du taux de l'azotémie seront suivis régulièrement.

Le repos devra être prolongé.

L'hygiène alimentaire surveillée : alimentation peu salée et pas trop riche en protides. Les aliments réputés toxiques et susceptibles de déclencher des accidents allergiques seront évités.

Les médications proposées sont nombreuses. Mentionnons tout de suite les corticoïdes dont nous avons vu les applications et que nous étudierons dans un chapitre spécial.

Si on découvre une allergie possible, on devra soustraire le plus complètement possible le malade à son influence.

On prescrit des substances à visée antiallergique :

- chlorure de calcium ;
- gluconate de calcium ;
- hyposulfite de soude ;
- hyposulfite de magnésium ;
- antihistaminique ;
- auto-hémothérapie.

Le largactil a été préconisé.

L'hormonothérapie : dérivés cortisoniques et A.C.T.H. (nous en avons vu les indications et les modalités).

Le traitement corticoïde n'a pas d'influence sur l'évolution des signes rénaux.

Assez paradoxalement, le traitement corticoïde a une action favorable certaine sur les manifestations abdominales. Cette action se manifeste, lorsqu'elle existe, de façon très rapide, portant aussi bien sur les phénomènes douloureux que sur les hémorragies. Dans aucun cas décrit, nous n'avons pu retrouver une aggravation dont il serait responsable.

Il est nécessaire de donner des doses suffisantes et suffisamment prolongées, de ne pas interrompre le traitement de façon intempestive si on veut éviter la survenue d'un phénomène de rebond, lequel reste généralement sans lendemain.

Le traitement corticoïde a une action remarquable sur les phénomènes articulaires.

Des médicaments visant à augmenter la résistance capillaire seront utiles :

- vitamine P sous forme de rutine ;
- acide ascorbique : vitamine C ;
- l'alphatocophérol : vitamine E.

Si on trouve un élément infectieux, l'antibiothérapie, après mise en évidence du germe et étude de l'antibiogramme, sera utilisée.

Il est recommandé de ne pas donner au malade des médications atypiques susceptibles d'être toxiques et de déclencher une poussée purpurique.

Les complications bénéficieront de traitements particuliers :

- LES LÉSIONS RÉNALES imposent un repos au lit strict et prolongé, un régime alimentaire adapté. Les corticoïdes seront utilisés avec discernement, en tous cas proscrits s'il apparaît des œdèmes ou une hypertension artérielle.

La persistance d'une hématurie microscopique peut céder avec l'auto-hémothérapie et par de petites transfusions (GILLY).

En cas d'évolution défavorable vers la néphrite hypertensive et azotémique, le traitement d'équilibration éloignera la défaillance terminale qui peut apparaître brutalement ou progressivement.

- LES COMPLICATIONS ABDOMINALES posent des problèmes délicats :

a) Si elles apparaissent avant le purpura, elles conduisent le plus souvent à la laparotomie, qui permet à la fois de faire la preuve du syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH et de traiter la lésion abdominale :

- désinvagination simple ou résection intestinale en cas d'invagination ;

- appendicectomie ;
- drainage péritonéal avec suture ou résection en cas de perforation.

b) Si les manifestations intestinales apparaissent au décours du purpura, elles posent le problème de l'indication opératoire :

- s'agit-il de simples douleurs abdominales que la corticothérapie fera céder ;
- s'agit-il, au contraire, d'une lésion intestinale grave évoluant à bas bruit et pouvant, en l'absence d'intervention, entraîner la mort du malade.

Nous avons insisté sur l'aggravation qui peut être extrêmement rapide et grave, de ces complications, nécessitant la mise en surveillance hospitalière et l'intervention précoce au moindre doute.

CONCLUSIONS

Le purpura rhumatoïde, ou syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH, réalise une entité clinique bien définie, mais continue à poser de nombreux problèmes.

A) CLINIQUEMENT

Après une période initiale marquant le début de la maladie, le plus souvent peu évocatrice, faite de :

- signes infectieux et généraux ;
- d'un syndrome rhumatismal fébrile ;
- d'un purpura isolé.

La période de pleine évolution est caractérisée par :

a) L'éruption du purpura rhumatoïde ;

- purpurique uniquement pétéchiale ;
- à topographie évocatrice ;
- à caractère orthostatique ne s'accompagnant d'aucun trouble de la crase sanguine, parfois associée à des œdèmes localisés, souvent accompagnée d'autres éléments cutanés.

b) Les arthralgies :

- souvent discrètes, mobiles, bénignes ;
- parfois vives avec participation œdémateuse entraînant une impotence relative siégeant souvent dans le même territoire que l'éruption purpurique.

c) Les signes infectieux et généraux.

d) Des douleurs abdominales.

e) Une hématurie microscopique, parfois macroscopique.

• DES EXAMENS PARA-CLINIQUES :

A la période d'état, seule l'absence de troubles de l'hémostase est caractéristique.

Les autres examens demandés dans le but d'une preuve étiologique possible ne donnant que des indications nuancées.

L'étude histologique d'un lambeau cutané prélevé au niveau d'un territoire très purpurique montre des lésions de péri-capillarité diapédétique.

B) SUR LE PLAN EVOLUTIF

Le pronostic est souvent favorable :

a) L'évolution de la maladie se fait par poussées successives étalées sur une durée variant de quelques mois à plus d'un an.

b) Des poussées évolutives peuvent s'observer, réalisant parfois un tableau proche du purpura inflammatoire chronique idiopathique ; cette forme semble être l'apanage de l'adulte.

Deux complications évolutives méritent d'être individualisées :

• LES COMPLICATIONS ABDOMINALES

Fréquentes, assez particulières au syndrome de SCHÖNLEIN-HENOCH, elles s'observent dans plus de 70 % des cas. Douleurs presque toujours ; vomissements dans 50 % des cas ; troubles du transit dans 30 % des cas à type de diarrhées, surtout hémorragies dans 50 % des cas.

On individualise, parmi les troubles fonctionnels :

- la crise gastrique ;
- la crise abdominale sèche ;
- la crise diarrhéique.

Les manifestations abdominales réalisent parfois des tableaux chirurgicaux :

- pseudo-occlusif ;
- pseudo-appendiculaire ;
- péritonéal ;
- d'invagination intestinale non exceptionnelle chez l'enfant, dans sa forme iléo-iléale de diagnostic délicat.

ALLEN a été impressionné par la rapidité avec laquelle ces complications abdominales peuvent se développer et pense qu'il est non seulement impérieux d'hospitaliser les malades présentant des signes digestifs, mais encore de les surveiller de très près avec l'idée qu'une situation d'urgence peut se développer à chaque instant.

Ces manifestations digestives ont bénéficié du traitement par les corticoïdes. C'est en effet sur ces manifestations qu'il est le plus efficace.

On constate une amélioration rapide des signes digestifs même s'il existait auparavant des hémorragies. Dans aucun cas connu, on a pu leur incriminer une complication chirurgicale.

Par contre, il est nécessaire de donner des doses suffisamment prolongées, de ne pas interrompre le traitement de manière intempestive si on veut éviter la survenue d'un phénomène de rebond d'ailleurs sans lendemain.

Les principales lésions anatomiques constatées soit à l'endoscopie, soit lors d'une intervention ou d'une nécropsie, sont surtout :

— l'œdème ;

— les hémorragies ;

conditionnant invaginations et perforations que certains auteurs rapportent au syndrome de Reilly.

• LES COMPLICATIONS RÉNALES

Fréquentes entre 40 et 50 % des cas, graves parfois, d'autant plus fréquentes que l'enfant est plus âgé et qu'il se produit plusieurs poussées purpuriques sans rapport. semble-t-il, avec des éléments plus cliniques :

— allergie ;

— infection ;

ni para-cliniques : accélération de la vitesse de sédimentation globulaire, ce qui tend à différencier l'atteinte rénale au cours du purpura rhumatoïde des glomérulo-néphrites allergiques ou streptococciques.

Parfois, seul l'examen systématique fait découvrir l'hématurie microscopique.

Parfois, quelques signes fonctionnels attirent l'attention sur le rein.

Les signes urinaires trouvés par ordre de fréquence sont :

— l'hématurie microscopique ;

— l'albuminurie ;

— plus rarement la cylindrurie.

Des cas de mort par insuffisance rénale ont été décrits.

L'évolution immédiate est cependant généralement favorable. L'évolution à long terme est variable et imprévisible.

Les séquelles sont rares et pour certains comparables à celles trouvées dans l'évolution des glomérulo-néphrites diffuses post-angi-neuses.

La possibilité de lésion rénale évolutive doit cependant toujours faire réserver le pronostic d'un purpura rhumatoïde.

L'étude anatomo-pathologique récente des lésions rénales grâce à la mise au point de la ponction-biopsie et des possibilités d'étude au microscope électronique, a permis de mettre en évidence le « segmental nephritis », lésion de début qui serait tout à fait caractéristique des néphropathies du purpura rhumatoïde.

La ponction-biopsie permet d'affirmer la guérison et la non évolutivité actuelle.

Si la ponction ramène des fragments rénaux avec atteinte diffuse glomérulaire et début de lésion des organites voisins, elle assombrit un pronostic qui pouvait paraître bien par la seule symptomatologie clinique et fait craindre le passage vers la néphrite aiguë ou chronique.

L'interprétation pathogénique des images histologiques est variable suivant les auteurs, les hypothèses étant basées sur des travaux qui n'en sont qu'à leur début.

C) DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE SCHONLEIN-HENOCH

• DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Ne se pose pas dans la forme typique : on discute :

a) Un purpura isolé : on élimine ce qui n'est pas du purpura par la vitropression :

- les purpuras thrombopéniques par présence de trouble de la crase sanguine ;
- les purpuras en rapport avec une thrombopathie ;
- les purpuras d'origine infectieuse.

b) Des manifestations articulaires isolées : surtout le R.A.A., la leucose aiguë, le lupus érythémateux.

c) Des manifestations rénales isolées.

d) Des manifestations abdominales isolées : urgence chirurgicale ou problème de l'intervention.

Nous avons isolé la périartérite noueuse et la maladie sérique qui sont en fait bien distinctes du purpura rhumatoïde.

• DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Des hypothèses s'affrontent actuellement sans arriver à résoudre les problèmes que nous pose le purpura rhumatoïde :

- maladie virale à virus encore inconnu ;

- maladie assimilable au syndrome expérimental de Reilly ;
- existence d'un processus immunologique éventuel ;
- réceptivité particulière à l'égard du streptocoque hémolytique par une sorte de faible réponse d'anticorps ;
- forme particulière d'hyperergie tissulaire au staphylocoque, streptocoque, colibacille ou à leur toxine.

Le traitement suit les hypothèses physio-pathogéniques, cependant le repos et la surveillance clinique et para-clinique sont indispensables :

- hygiène alimentaire ;
- substances antiallergiques ;
- largactil ;
- antibiotiques ;
- l'hormonothérapie doit prendre une place particulière : action remarquable sur le syndrome digestif et les arthralgies, plus nuancée et discutée sur le syndrome rénal. En tout cas, à proscrire en cas d'œdème ou d'hypertension.

Médications visant à augmenter la résistance capillaire.

Enfin, traitement approprié aux différentes complications évolutives ou terminales. Surtout, discussion fondamentale des indications chirurgicales ; en cas de syndrome abdominal, nous avons vu le danger d'évolution rapide et grave mettant en jeu le pronostic vital.

Tel apparaît le syndrome de SCHÖLEIN-HENOCH qui, s'il constitue une affection bien individualisée cliniquement, pose encore de nombreux problèmes étiopathogéniques que les méthodes d'investigations modernes tentent de résoudre.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
BINET

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ACKROYD (J.P.). — Allergie purpura including purpura due to foods drugs and infection. (*Am. J. Med.*, 1953, 14, 605.)
- ALAN (S.), COHEN. — Acute Schönlein-Henoch purpura treated with prednisolone. Report of a case. (*Brit. Med. J.*, 1957, vol. 1, 143.)
- ALEXANDER (H.L.), EYERMAN (C.H.). — Food allergy in Henoch's purpura. (*Arch. Dermat. et Syph.*, 1927, 16, 322.)
- ALLEN (D.M.), DIAMOND (L.K.), HOWELL (D.A.). — Anaphylactoid purpura in children. (*A.M.A.J. of Dis. of Child.*, juin 1960, vol. 99.)
- AKERMANN. — A propos du purpura rhumatoïde chez l'enfant. (*Thèse*, Paris, 1961.)
- BERNARD (J.). — Recherches sur le syndrome de Schönlein-Henoch. (*Strasbourg Médical*, 1957, 8, pp. 901-902.)
- BERNARD (J.), MATHÉ, ISRAEL, CHASSIGNEUX. — Etudes cliniques et biologiques sur le syndrome de Schönlein-Henoch. (*Presse Médicale*, avril 1957, p. 759.)
- BERGSTRAND (A.), BERGSTRAND (C.) et BUCH (H.). — Kidney lesions associated with anaphylactoid purpura in children. (*Acta Paed.*, janvier 1960, 49, 57.)
- BOUTET (B.). — Contribution à l'étude des néphrites hématuriques au cours du purpura rhumatoïde. (*Thèse*, Lyon, 1955.)
- BOUISSOU (H.), DUPONT (H.G.), RÉGNIER (Cl.). — L'atteinte rénale au cours du syndrome de Schönlein-Henoch. Etude clinique. Etude histologique par ponction-biopsie du rein. (*Arch. Fr. de Péd.*, 1959, t. 26, n° 7, 890.)
- BOUISSOU. — Les lésions rénales du syndrome de Schönlein-Henoch. (*Annales d'Anatomie Pathologique*, avril-juin 1960, t. 5, n° 2, 258.)
- Apport de la microscopie électronique dans les néphropathies du syndrome de Schönlein-Henoch. (*Arch. Fr. de Péd.*, 1960, 17, 384.)
- BRUN, FLEMING et RAASCHOU. — Kidney biopsies. (*Am. J. of Med.*, 1958, 23, n° 5, 676.)
- BYWATERS (E.), ISDALE and KEMPTON. — Schönlein-Henoch purpura. Evidence for a group A haemolytic streptococcal aetiology. (*Quart. J. Med.*, 1957, 26, 161.)

- CELLINA (M.). — Syndrome de S.H. au cours d'une angine streptococcique. (*Hæmatologica*, 1938, vol. 19, 891.)
- CHEVALLIER (P.). — Problèmes actuels de pathologie médicale. (1 vol., Paris, Masson éd., 1931.)
- Manuel d'hématologie, fasc. II et IV. (Paris, Heures de France éd., 1950-1954.)
- CHEVALLIER (P.) et MOUTIER (F.). — *Sang*, 1937, 9, p. 935.
- CLARK et JACOBS. — Experimental non thrombocytopenic vascular purpura : a review of the japanese litterature with preliminary report. (*Blood*, 1950, 5, 320-328.)
- COUSIN (B.). — Manifestations rénales et neurologiques sévères au cours d'un purpura rhumatoïde. Traitement par le cortancyl. (*Médec. Trop.*, Marseille, mai-juin 1958, 18, 3, pp. 432-534.)
- CRUICKSANK (B.). — The role of « auto-antibodies » in anaphylactoids purpura. (*Immunology*, 1959, vol. 2, 123, n° 2.)
- DAUSSET (J.). — Immuno-hématologie biologique et clinique. (Paris, 1956, p. 535.)
- DAMESHEK (W.). — Acute vascular purpura an immuno vascular disorder. (*Blood*, 1953, p. 382.)
- DERHAM (R.J.), ROGERSON (M.M.). — The Schönlein-Henoch syndrome with particular reference to renal sequellae. (*Arch. of Dis. in Child.*, 1956, 31, 364.)
- DERHAM (R.J.), ROGERSON (M.M.). — The Schönlein-Henoch syndrome and collagen diseases. (*Arch. of Dis. in Child.*, 1952, 27, 139.)
- DESTOMBES (A.). — Le purpura rhumatoïde, syndrome d'irritation sympathique. (*Thèse*, Lille, 1949.)
- DHÉRY. — *Thèse*, Paris, 1939.
- DJERDJERIAN. — *Pædiatria Moskva*, 1958, 36, n° 11, 76.
- FARQUAR (M.G.), VERNIER (H.L.) et GOOD (R.A.). — *Am. J. of Med.*, 1958, 24, n° 5, 681.
- FOURNIER (A.). — P.R. survenu à la suite d'une injection de vaccin mixte antidiphthérique-antitétanique. (*Arch. Fr. Péd.*, 1951, t. 8, n° 7, 96.)
- FRANK (E.). — Die essentielle thrombopenie. (*Berl. Klin. Wch.*, 1915, 52, 454.)
- GAIRDNER (D.). — The Schönlein-Henoch syndrom. (*Quart. J. Med.*, 1948, 17, p. 95.)
- GERBAUX (A.). — *Journées de Pédiatrie*, 1956.
- GILLY (R.). — Purpura rhumatoïde. (*La Médecine Infantile*, mai 1959, n° 5, p. 33.)

- GLANZMAN (E.). — Die konzeption des anaph. purpura. (*Jahrbuch f. Kinder.*, 1920, 91, p. 361.)
- GLASER (J.). — Allergy in childhood. (Springfield, Charles C. Thomas Publisher.)
- GRUICKSANK (B.). — The role of « auto-antibodies » in anasphylactoids purpura. (*Immunology*, 1959, vol. 2, 123, n° 2.)
- HEBERDEN, ROOK (A.), WILLIAM HEBERDEN'S. — Cases of an.aphylactoid purpura. (*Arch. Dis. in Child.*, London, juin 1968, 33, 169, 271.)
- HENOCH (E.). — Über eine eigentiürliche form von purpura. (*Berl. Klin. Wch.*, 1874, 11, p. 641.)
- HUTINEL. — Les néphrites dans le purpura. (*Gazette des Hôpitaux*, 1910, pp. 1911-1916.)
- ISRAEL (L.). — Contribution à l'étude expérimentale et physio-pathologique du syndrome de Schönlein-Henoch. (*Thèse*, Paris, 1956.)
- JEUNE, CARRON, PELLERAT, MURAT (Mlle). — Le pouvoir histaminopexique du sérum. Son intérêt en pédiatrie. (*Semaine des Hôpitaux (Annales de Péd.)*, 35^e année, 24 octobre 1959, n° 49, 10, p. 2867.)
- JOHNSON. — Diseases of the kidney, pp. 76 et 152. (Londres, J.W. Parker and Son, 1852.)
- LANGERON, NOLF, FRUCHART, DESTOMBES, LEMAIRE. — Purpura rhumatoïde, A.C.T.H., cortisone et chlorpromazine. (*Journal des Sciences Médicales de Lille*, 74^e année, janvier 1956, n° 1, p. 16.)
- LECOMTE et DISPAS. — A propos d'un cas de purpura rhumatoïde provoqué par le lait de vache. (*Rev. Méd. de Liège*, 1957, 12, 9, 232.)
- LEWIS (D.) et PHILPOTT (M.G.). — Neurological complications in the Schönlein-Henoch syndrom. (*Arch. Dis. of Child.*, 1956, 31, 369.)
- LEWIS (J.C.). — The Schönlein-Henoch syndrom (anaphylactoid purpura) compared with certain features of nephritis and rheumatism. (*Arch. Dis. Child.*, 1955, 30, 212.)
- LEWITT (L.M.) et BURBANK (B.). — Glomerulonephritis as a complication of the Schönlein-Henoch syndrome. (*New Engl. J. of Med.*, 1953, 248, 530.)
- LEYRISSE (G.). — Formes abdominales du purpura rhumatoïde chez l'enfant. (*Thèse*, Toulouse, 1952.)
- MATHÉ (G.). — Syndrome de Schönlein-Henoch. (*La Revue du Prat.*, 1^{er} décembre 1954, t. IV, n° 31, p. 2899.)
- MIESCHER (P.), REYMOND (A.) et RITTER (O.). — Le rôle de l'allergie bactérienne dans la pathogénie de certaines vasculites. (*Schweiz. Med. Wch.*, 1956, 86, 799.)

- MORIN, SERINGE, CHATEAU, BUCHET, HERNANDEZ (Mme). — *Arch. Mal. App. Dig. et Mal. Nutrition*, mai 1957, t. 46, n° 5.
- NANN (B.) et PASHA (M.A.). — Allergic primary pulmonary aspergillosis and S.H. purpura. (*Brit. Med. J.*, 31 janvier 1959, p. 282.)
- NORMAN (R.). — Die Schönlein-Henoch purpura im Kindesalter und die in ihrem Verlauf auftretenden Nierenkomplikationen. (*Arch. f. Kinder.*, Stuttgart, 1957, 156, 27.)
- OLIVIER (T.K.), BARNETT (H.L.). — The incidence and prognosis of nephritis associated with anaphylactoid (Schönlein-Henoch) purpura in children. (*Am. J. of Dis. Child.*, 1955, 90, 544.)
- OSLER (W.). — The visceral lesions of purpura and allied conditions. (*British Medical Journal*, 7 mars 1914, vol. 1, p. 517.)
- PARROT (J.L.). — *Communication personnelle*, faite en mai 1960.
- PARROT (J.L.), LABORDE (C.). — Le pouvoir histaminopexique du sérum sanguin. Son absence chez les sujets allergiques. (*Presse Méd.*, 61^e année, 1953, n° 63, 1268.)
- PELTANEN et KAASANER, cités par STERKY et THILEN (39). 1956, 11.)
- PHILPOTT (M.G.). — The Schönlein-Henoch syndrome in childhood with particular reference to the occurrence of nephritis. (*Arch. Dis. of Child.*, 1952, 27, 480.)
- PUITOIS (J.). — Structure et ultra-structure du rein normal et pathologique. (*Thèse*, Toulouse, 1959, 2.)
- REILLY (J.), RIVALLER (E.) et TOURNIER (P.). — Contribution à l'étude pathogénique des invaginations intestinales. (*Ann. Méd.*, 1954, 55, n° 7.)
- SÉNÈQUE et GOSSET. — Les indications opératoires dans le syndrome abdominal aigu au cours du purpura. (*Presse Médicale*, 1932, 40, 1881.)
— *Journal de Chirurgie*, décembre 1932, pp. 828-847.
- SCHÖNLEIN (S.L.). — *Allgemeine und Specielle Pathologie und Therapie*, 1837, vol. 2, p. 48.
- SCHULZ (cité par J. BERNARD). — Maladies du sang, tome I, p. 195 (Ed. Flammarion.)
- SCHWARTZ (S.), HANDEL (J.). — Gastrointestinal manifestations of the Schönlein-Henoch syndrome. Roentgenologic findings. (*Am. J. of Roentg.*, octobre 1957, vol. 78, n° 4, p. 643.)
- STERKY et THILEN. — Une étude sur le début et le pronostic du purpura vasculaire aigu (syndrome de Schönlein-Henoch) chez l'enfant. (*Acta Paediat.*, mai 1960, vol. 49, n° 3.)

- STEFANINI (M.) et MEDNICOFF. — Demonstration of antivessel agents in serum of patients with anaphylactoid purpura and periarteritis nodosa. (*J. Clin. Invest.*, 1954, 33, 957.)
- TOWNER. — Familial incidence of the Schönlein-Henoch syndrome. (*Brit. Med. J.*, 1959, 2, 1385.)
- TVETERAS (E.). — Schönlein-Henoch syndrome complicated by nephritis. (*Intern. Arch. of Allergy and Applied Immunology*, Basel, 1956, 9, 5, 247.)
- URBACH et GOTTLIEB. — Allergy. (New York, Grune et Stratton, 1949.)
- VERNIER (H.L.), FARQUAR (Marilyn G.), BRUNSON (J.G.) et GOOD (R.A.). — Chronic renal disease in children. (*A.M.A.J. of Dis. of Child.*, 1958, 96, 306.)
- WALD (N.) et KISSIN (M.). — *J. of Am. Med. Ass.*, 1955, 159, 29.
- WEDGWOOD (R.J.P.) et KLAUS (M.H.). — Anaphylactoid purpura (Schönlein-Henoch). A long term follow up study with particular reference to renal involvement. (*Pediat.*, 1955, 16, 196.)
- WOLFSOHN (H.). — Purpura and intussusception. (*Arch. Dis. of Child.*, 1947, 22, 242.)
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	15
Chapitre I. — Etude clinique du purpura rhumatoïde	18
— <i>Début</i>	18
— <i>Evolution</i>	19
Chapitre II. — Aspects évolutifs du purpura rhumatoïde	23
— <i>Les complications abdominales</i>	24
— <i>Les manifestations rénales</i>	27
Chapitre III. — Diagnostic de la maladie de Schönlein et Henoch	33
— <i>Diagnostic différentiel</i>	33
— <i>Diagnostic étiologique</i>	35
Chapitre IV. — Physiopathogénie	37
Chapitre V. — Traitement du purpura rhumatoïde	39
Conclusions	43
Bibliographie	49

